

Vrozená hypertrofická stenóza pyloru

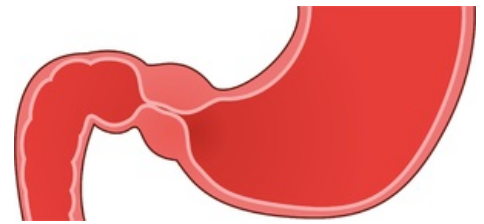
Hypertrofická stenóza pyloru je získaná difúzní hypertrofie a hyperplázie hladké svaloviny pyloru a celého žaludku.

Etiologie

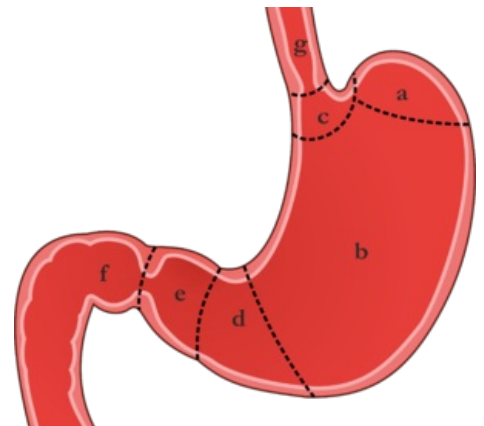
Etiologie není známá, předpokládá se účast polygenní dědičnosti a prostředí, v 15 % je prokázán familiární výskyt. Někdy je ve spojení s hiátovou hernií, atrezií jícnu či Turnerovým syndromem. Incidence onemocnění se geograficky velmi liší, v ČR je přibližně 1:5000 živě narozených dětí, až pětikrát častěji se vyskytuje u prvorozených chlapců. Postižení jsou novorozenci a kojenci mezi 3.-6. týdnem života, děti starších 3 měsíců vzácně.

Klinický obraz

- dominuje explozivní **zvracení obloukem**, projektilově (až do 1 m);
- zvratky obsahují kyselé žaludeční šťávy, obsahem bývá natrávené mléko, zvratky jsou **bez příměsí žluče**;
- dochází k **dehydrataci**, dítě má velkou chuť k jídlu, dychtivě pije; ubývá na váze (dehydratace, nedostatečný kalorický příjem)
- dítě je letargické, má zácpu nebo hladové stolice, má stařecký vzhled;
- může vést až k závažné **hypochloremické alkalóze** a k **hypokalémii** – těžký stav, povrchní dýchání, ztráta vědomí, křeče – *coma pyloricum*;
- ihned po napití lze na břišku sledovat peristaltickou vlnu (z levého do pravého epigastria);
- při šetrné palpacii je asi u 70% dětí **hmatná rezistence** = oliva, velikosti třešně v epigastriu, vpravo od střední čáry – **tumor pylori**;
- vzácně se může vyskytnout ikterus



Pylorostenóza.



Žaludek a) fundus b) corpus c) cardia d) antrum pyloricum e) canalis pyloricus f) duodenum g) oesophagus.

Laboratorní vyšetření

- typicky **hypochloremická alkalóza s hypokalémií, hyponatrémií a dehydratací**;
- hypochlorémie může dosahovat až extrémních hodnot (pod 75 mmol/l), její stupeň odráží lépe ztráty kálie než kalémie;
- zvýšené hodnoty gastrinu;



Hypertrofická stenóza pyloru.

Diagnostika

- klinický obraz
- UZ břicha
 - měří se délka (17 mm a více) a šíře (4 mm a více) pylorického kanálu
 - senzitivita 97%
- RTG kontrastní vyšetření (pasáž GITem) se v současné době používá při diagnostických pochybnostech
 - dilatace žaludku
 - prodloužený a úzký pylorický kanál (tzv. obraz kolejnice či tkaničky)
 - kontrastní látku je nutné po vyšetření odsát nazogastričnou sondou (možná aspirace)
 - rychlý průchod kontrastu žaludkem vylučuje pylorostenózu
 - toto vyšetření může odhalit další příčiny zvracení bez příměsí žluči:
 - atonie žaludku
 - opožděné vyprazdňování žaludku,
 - gastroezofageální reflux

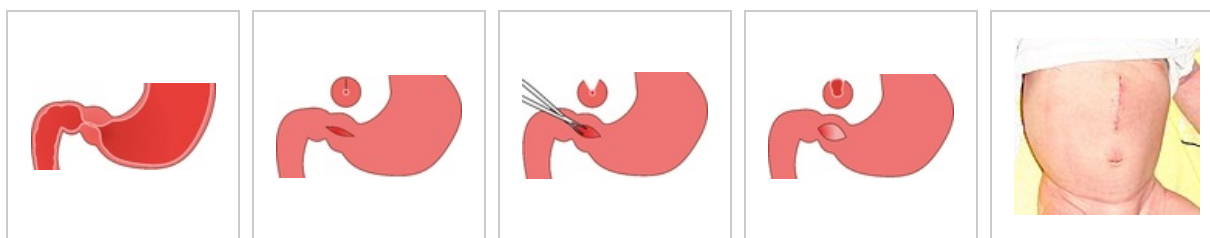
Diferenciální diagnóza

- jiné příčiny explozivního zvracení:
 - intrakraniální hypertenze,
 - atrezie pyloru,
 - antrální membrána,
 - duplikatury žaludku,
 - atonie žaludku,
 - opožděné vyprazdňování žaludku,
 - gastroezofageální reflux;
- jiné příčiny podobného metabolického rozvratu:

- akutní insuficience nadledvin – při krvácení či kongenitální hyperplazii – MAC,
- hyperkalémie,
- ztráty sodíku v moči;
- DMP – MAL můžou udělat poruchy metabolismu AMK (porucha cyklu močoviny).

Léčba

- konzervativní postup se nedoporučuje
- léčba je chirurgická
 - nejčastěji se provádí **podélná extramukózní pyloromyotomie** hypertrofické svaloviny pyloru (Weber-Ramstedtova operace):
 - začíná se **příčnou laparotomií** v pravé části epigastria
 - podélně se protnou přímé svaly břišní a fascie šikmých svalů břišních
 - po otevření peritoneální dutiny se do operační rány luxuje hypertrofický pylorus
 - provede se ostrá podélná incize serózy a povrchových svalových vláken (incize začíná 1-2 mm od pyloroduodenálního přechodu a končí v oblasti přechodu pyloru do žaludku)
 - svalová vlákna se od sebe oddělí (v celé délce incize) tupou disekcí
 - komplikací je perforace sliznice - tu je třeba přestít vstřebatelným materiálem a překrýt omentem
 - pacienti s váhovým úbytkem více než 5%, s metabolickou alkalózou a hypochlorémií je nutné před operací parenterálně rehydratovat a korigovat vnitřní prostředí v průběhu 24 hodin
- lze provést též laparoskopickou technikou
- prognóza – při včasné operaci dobrá.



Měsíční kojenec
30 h po
pyloromyotomii



Horizontální jizva
10 dní po operaci
pylorostenózy

Odkazy

Související články

- Vrozené atřezie a stenózy gastrointestinálního traktu
 - Atřezie jícnu
 - Atřezie a stenózy tenkého střeva
 - Anální a rektální atřezie
- Syndrom arteriae mesentericae superioris
- Malrotace střeva a volvulus
- Mekóniový ileus
- Megacolon congenitum

Zdroj

- BENEŠ, Jiří. *Studijní materiály* [online]. ©2007. [cit. 2010-04]. <<http://www.jirben.wz.cz/>>.

Použitá literatura

- HRODEK, Otto a Jan VAVŘINEC, et al. *Pediatric*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. ISBN 80-7262-178-5.

- ŠAŠINKA, Miroslav, Tibor ŠAGÁT a László KOVÁCS, et al. *Pediatrics*. 2. vydání. Bratislava : Herba, 2007. ISBN 978-80-89171-49-1.
- ŠNAJDAUF, Jiří a Richard ŠKÁBA. *Dětská chirurgie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. ISBN 807262329X.

Externí odkazy

- Pylorostenóza – výukové video v Aj (<https://www.youtube.com/watch?v=GICHybVAIDs%7CPylorostenóza>)
- Pylorostenóza – Osmóza (<https://www.youtube.com/watch?v=AFMtilrmLYk%7CPylorostenóza>)